Lane Medical Library
1896

Beitrag zur Kasuistik

der

Dystrophia muscularis progressiva.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER MEDIZINISCHEN DOCTORWÜRDE

DER

HOHEN MEDIZINISCHEN FACULTÄT

DER

K. BAYR. FRIEDRICH-ALEXANDER UNIVERSITÄT ERLANGEN

VORGELEGT VON

Friedrich Jamin
aus Augsburg.

PROMOTIONSPRÜFUNG: 21. JULI 1896.

BERLIN
C. VOGTS BUCHDRUCKEREI (DR. E. EBERING)
Linkstrasse 16.

Beyer

Referent: Herr Professor Dr. von Strümpell.

Dem Andenken meiner Eltern.

Seit um die Mitte dieses Jahrhunderts durch die ersten klinischen Berichte von Duchenne,[1] Aran[2] und Cruveilhier[3] die Lehre von der progressiven Muskelatrophie begründet wurde, ist die Litteratur über diese interessante und vielgestaltige Krankheit gewaltig angewachsen. Stellt doch W. K. Roth in seiner 1895 erschienenen umfangreichen Monographie nicht weniger als 1175 grössere und kleinere Schriften zusammen, die sich mit Muskelatrophieen befassen.

Sowohl die klinische, als auch die pathologisch-anatomische Beurteilung der mannigfachen unter dem Namen der progressiven Muskelatrophieen zusammengesetzten Formen hat in der langen Reihe eingehender Untersuchungen mancherlei Wandlungen erfahren. Nachdem von Cruveilhier zuerst eine anatomisch nachweisbare Läsion des Rückenmarkes und der vorderen Nervenwurzeln gefunden war, verlegte Charcot,[4] Luys,[5] Clarke,[6] Hayem[7] und andere den Sitz des Leidens in die grauen Vordersäulen des Rückenmarks im Gegensatz zu der von Duchenne, Aran[8] und Friedberg[9] vertretenen Anschauung, dass es sich um einen rein myopathischen Vorgang handle. Die neurotische Theorie wurde bald allgemein angenommen und von Kussmaul[10] verteidigt. Friedreich[11] allein hielt an der Ansicht fest, dass nur eine chronische Entzündung der Muskulatur vorliege und auch Licht-

heim[12] bezweifelte auf Grund eines Sektionsergebnisses die Anwendbarkeit der neuropathischen Lehre auf alle vorkommenden Fälle. Eulenburg und Guttmann,[13] sowie Jaccoud[14] suchten dagegen den Ursprung des Leidens in einer Erkrankung des Sympathicus. Die von Griesinger[15] zuerst eingehend beschriebene Pseudohypertrophie wurde allerdings seit den Forschungen von Eulenburg und Cohnheim[16] für eine primäre Muskelerkrankung angesehen. Dann wollte Leyden[17] gewisse hereditäre Formen wieder von den neuropathischen Muskelatrophieen abgetrennt wissen und Möbius[18] vereinigte diese hereditären mit den pseudohypertrophischen Formen zu einer Gruppe.

So drohte der Lehre von den progressiven Muskelatrophieen eine planlose Zersplitterung, indem jeder Forscher seinen Namen an eine vermeintlich abgesonderte Krankheitserscheinung knüpfte, als Erb[19] im Jahre 1883 und 84 zuerst auf Grund rein klinischer Beobachtungen eine Neuordnung der bis dahin bekannt gewordenen Formen vornahm, indem er der wohlumgrenzbaren spinalen Muskelatrophie zunächst seine juvenile Form gegenüberstellte und zugleich darlegte, dass die hereditäre und pseudohypertrophische Form mit dieser letzteren identisch seien; denn alle drei stellten ein klinisch vielfach übereinstimmendes myopathisches Leiden ohne Affektion des Rückenmarkes und der peripheren Nerven dar. Auch die kurz nachher von Landouzy und Dejerine[20] als primäre Myopathie aufgestellte, von Duchenne früher als infantile Muskelatrophie beschriebene Form mit primärer Beteiligung des Gesichts konnte Erb in seiner im Jahre 1891 erschienenen umfassenden Abhandlung seinem nunmehr Dystrophia muscularis progressiva benannten

Krankheitstypus anreihen. Da auch die Schule Charcots[21] den Ausführungen Erbs rückhaltslos zustimmte, schien nunmehr in dem Streite um die progressiven Muskelatrophieen ein gewisser Abschluss geschaffen.

Allein Erb selbst hatte in seiner letzten Arbeit unter Hinweis auf die von Erb-Schultze,[22] Kahler,[23] Frohmaier[24] und Heubner[25] mitgeteilten abnormen Befunde im Rückenmark bei klinisch wohlcharakterisierten Fällen von Dystrophia hervorgehoben, dass man einen Zusammenhang der dystrophischen Muskelerkrankung mit Affektionen des Centralnervensystems nicht von der Hand weisen könne. Indem er zu der Ansicht neigte, dass es sich um eine Trophoneurose handeln möge, wie vor ihm schon Knoll,[26] Auerbach,[27] Möbius,[18] Liebermeister[28] und andere Autoren angenommen hatten, indem er für diese Hypothese mehrere Belege beibrachte und fernerhin andeutete, dass zwischen der Dystrophia und der spinalen progressiven Muskelatrophie möglicherweise eine gewisse Verwandtschaft bestehe, wies er der Forschung auf diesem Gebiete neue Bahnen.

Bald fand diese neue Theorie mehrfache Begründung durch die Mitteilungen von Marie und Onanoff,[29] Guinon und Souques,[30] Dejerine,[31] Ranieri[32] und anderen, welche bei Fällen von progressiver Muskeldystrophie auch in anderen Organen trophische Störungen nachweisen konnten. Andere Fälle, die einen Uebergang von der dystrophischen zur spinalen Muskelatrophie darstellten, veranlassten Strümpell[33] die scharfe Grenze zwischen diesen beiden Formen fallen zu lassen. J. Hoffmann[34] konnte sogar eine Verwandtschaft der von ihm[35] und

Fr. Schultze,[36] Eichhorst,[37] Charcot und Marie[38] und Herringham[39] beschriebenen sogenannten neuralen Muskelatrophie mit der Dystrophia muscularis progressiva nachweisen. Neuerdings brachte auch G. Werdnig[40] seine frühinfantile progressive spinale Amyotrophie mit Erkrankung der Vorderhornganglienzellen, der vorderen Wurzeln und der Nervenstämme, mit Entartungsreaktionen und im Rücken beginnender Atrophie mit centrifugalem Verlauf in Beziehung zur Dystrophia Erbs.

Im allgemeinen handelt es sich wohl um die Frage, ob man alle progressiven Muskelatrophieen in letzter Instanz als einen einheitlichen Krankheitsprozess auffassen darf, der nur je nach Alter, Disposition und den Lebensbedingungen des befallenen Individuums sich klinisch und anatomisch in verschiedener Weise dokumentiert. Die von Babes[41] auf Grund eines kaum hierher gehörigen Falles aufgestellte Hypothese, dass die Atrophie der Muskeln von einer Gefässerkrankung abhängig sei, hat wohl nirgends Anklang gefunden und die von Macalister[42] angestellten Erwägungen über einen Zusammenhang der Pseudohypertrophie mit der Sekretion der Thymusdrüse bedürfen weiterer Bestätigung. Grosses Interesse bietet dagegen die von W. Roth[43] ausgesprochene Ansicht, dass die Quelle der Krankheit in speziellen Veränderungen des Karyoplasmas der Keimzelle zu suchen sei.

Auch heute ist also die Lehre von den progressiven Muskelatrophieen noch keineswegs als abgeschlossen zu betrachten und da die immer neu auftauchenden Theorieen auch für die klinische Beobachtung stets neue Gesichtspunkte abgeben, mag es

angezeigt erscheinen, jeden einigermassen merkwürdigen hierher gehörigen Fall zur weiteren Kenntnis zu bringen. Es sei mir daher gestattet, nachstehend zwei Fälle mitzuteilen, die ich der Güte des Herrn Professor von Strümpell verdanke.

Beobachtung I.

Georg Kr., 21 Jahre alt.

Anamnese:

Der Vater des Kranken ist im Jahre 1895 an „Schleimfieber" im Alter von 50 Jahren gestorben, derselbe hatte angeblich abnormen Gang und ungenügende Gebrauchsfähigkeit der Arme, ähnlich, aber nicht in so hohem Masse wie der Patient selbst. Die 44jährige Mutter ist völlig gesund und zeigt namentlich keine Spur von Muskelschwäche. Alle anderen Verwandten, besonders auch auf väterlicher Seite, sollen sehr kräftig und gesund gewesen sein. Von den sechs Geschwistern des Kranken sind zwei Knaben und ein Mädchen im Alter von 14 Tagen, ein Knabe im Alter von 2 Jahren, nachdem er schon ganz gut laufen konnte, gestorben. Eine siebzehnjährige Schwester ist gesund und kräftig, während der jüngere Bruder Johann (siehe Beob. II) dasselbe Leiden zeigt, wie der Kranke selbst.

Letzterer wurde nach Angabe der Mutter leicht geboren und war ein kräftiges, gut gebautes Kind. In der Schule lernte er etwas schwer. Mit einem Jahre hatte er schon ganz gut laufen gelernt, war bis vor 4—5 Jahren völlig gesund und verrichtete bis zum Beginn seiner jetzigen Krankheit schwere Wald- und Feldarbeit.

Vor 4 Jahren ungefähr bemerkte er im rechten Arm

Schwäche und Abmagerung und zwar zuerst in der Schultergegend. Als Ursache giebt der Kranke an, er sei von einem Baumstamm geprellt worden, der dem Bruder beim gemeinsamen Arbeiten ausgerutscht war. Zwei Jahre später zeigte sich auch im linken Arm Schwäche und Magerkeit und um dieselbe Zeit fiel die Abflachung an der Brust auf. Der Patient giebt bestimmt an, dass er als Knabe gut pfeifen konnte, und dass ihm dies auch seit vier Jahren nicht mehr möglich ist. Von sonstigen Störungen im Gesicht ist ihm nichts bekannt. Vor zwei Jahren wurde der watschelnde Gang zuerst bemerkt, nie aber hat der Kranke beobachtet, dass seine Waden auffallend dick gewesen wären. Schmerzen waren niemals vorhanden, ebensowenig Unregelmässigkeiten in Stuhlgang und Blasenentleerung. Das Gefühl war stets ein gutes. Seit zwei Jahren ist der Kranke zur Arbeit unfähig.

Status praesens:

Pat. ist von mittlerer Grösse und gracilem Knochenbau. Die Konfiguration des Schädels zeigt keine Deformitäten. Das Fettpolster ist gering und am ganzen Körper gleichmässig verteilt. Das Sensorium ist frei, die Intelligenz gut entwickelt. Die Untersuchung der inneren Organe lässt keinerlei Abnormität erkennen. Der Urin ist klar und frei von Eiweiss und Zucker.

Der Gesichtsausdruck ist starr, man hat das deutliche Bild einer facies myopathica. Es besteht hochgradiger Exophthalmus. Die Augenlider können nicht ganz geschlossen werden, sondern es bleibt stets ein 3—4 mm breiter Spalt offen. Die Conjunctivae sind injiziert und gerötet. Die Pupillen sind gleich, von mittlerer Weite und reagieren prompt auf Lichteinfall und bei der Akkomodation. Die Gesichtsfalten sind wenig ausgeprägt, die Lippen, besonders die Oberlippe, springen deutlich hervor („Tapirlippe“).

Stirnrunzeln ist gut möglich, fast garnicht dagegen das

senkrechte Falten der Stirne (Atrophie des Musculus corrugator supercilii). Beim Zähnezeigen verzieht sich der Mund nur wenig, rechts entschieden besser als links. Beim Lachen wird der Mund eigentümlich in die Breite verzerrt ohne eine Erhebung der Mundwinkel (sogenanntes „grünes Lachen", „Rire en travers"). Pfeifen ist nur noch inspiratorisch möglich, auch hierbei wird besonders links der Mund mangelhaft gespitzt. Die Nasolabialfalte ist nur noch rechts ein wenig vertieft.

Die Kaumuskeln sind intakt; die Zunge ist vollkommen normal beweglich und zeigt keine Spur von Atrophie oder fibrillären Zuckungen. Der weiche Gaumen hebt sich sehr gut. Die Schluckbewegungen sind ungestört. Auch die Sprache ist an sich normal, nur das „P" wird infolge des mangelhaften Verschlusses der Mundspalte nicht immer ganz gut ausgesprochen.

Die Rück- und Seitwärtsbewegungen des Kopfes sind gut, dagegen wird der nach vorn gebeugte Kopf in dieser Stellung nur mit verhältnismässig geringer Kraft fixiert. Für gewöhnlich ist der Kopf und die Halswirbelsäule etwas nach vorne geneigt zur Kompensation der starken Lordose in Brust- und Lendenwirbelsäule. Die Nackenmuskeln sind recht kräftig.

Der Cucullaris ist beiderseits atrophisch, links noch mehr als rechts: während die unteren zwei Drittel desselben anscheinend ganz fehlen, hebt sich bei halber Elevation der Schulter das obere Drittel als ein dünner Lappen ab. Auch der M. Levator anguli scapulae ist atrophisch, wenn auch noch deutlich fühlbar. Die Rhomboidei sind bis auf kleine Reste des linken Rhomboideus minor völlig geschwunden.

Bei herabhängenden Armen stehen beide Schulterblätter flügelförmig ab, indem die mediale Kante nur wenig gesenkt fast direkt nach hinten hervorragt. Die linke Schulter steht dabei tiefer als die rechte. Sucht man den Kranken zu erheben, indem man ihn unter den Achseln fasst, so

steigen die Schultern am Kopf in die Höhe, ohne dass man dabei irgendwelchen Widerstand fühlt („Lose Schultern").

Vom Serratus anticus major, Latissimus dorsi und Teres major ist auf beiden Seiten so gut wie nichts mehr vorhanden, während dagegen die M. Supra- und Infraspinati sowie die Subscapulares keine merkliche Atrophie zeigen.

Die Wülste der Sacrolumbales sind sehr mangelhaft entwickelt, rechts noch besser als links. Der Deltoideus ist in seinen hinteren und äusseren Teilen noch kräftig entwickelt, nur die vorderen, an die Portio clavicularis des Pectoralis angrenzenden Bündel fehlen. Bei fixiertem Schulterblatt können beide Arme gut horizontal erhoben werden. Auch ohne Unterstützung der Scapula kann der Arm nach vorne mit Mühe, nach aussen etwas leichter, links mangelhafter als rechts, bis zur Horizontalen erhoben werden, dabei geht aber das Schulterblatt hinten in die Höhe. Ueber die Horizontale hinaus ist jede weitere Erhebung ausgeschlossen.

Die Oberarme sind durchweg ganz atrophisch. Die Vorderarme auf der Streckseite etwas abgeflacht, auf der Volarseite mit gut gewölbter Muskulatur versehen. Beide hängen senkrecht volarflektiert in der Stellung einer Radialislähmung herab.

Eine Beugung des Vorderarms bei fixiertem Oberarm ist absolut unmöglich. Will der Kranke den Vorderarm beugen, so erhebt er zunächst den Oberarm und bringt durch starke Anspannung des Pronator teres halb schleudernd den Vorderarm in Beugestellung. Die Streckung des Vorderarms ist bei Ausschluss der Schwere unausführbar. Supination und Pronation, besonders letztere, sind noch ganz leidlich, dagegen ist die Dorsalflexion der Hand vollkommen aufgehoben, ebenso die Extension des Daumens in der Grund- und Endphalanx und dessen Abduktion. Die Kraft der Adduktion des Daumens ist dagegen gut. Eine Streckung der Grundphalangen der übrigen Finger

ist unmöglich, wohl aber können bei Unterstützung der Grundphalangen die Endphalangen gestreckt werden. Die Beugung der Hand und aller Finger, auch des Daumens ist erhalten und der Händedruck in anbetracht des Ausfalls der Antagonistenwirkung relativ kräftig. Der Kranke kann rechts, wenn auch etwas mühsam mit der Spitze des Daumens die radiale Seite des kleinen Fingers berühren, links ist dies nicht möglich.

Im einzelnen scheint vom Triceps rechts gar nichts mehr, links kaum ein kleiner Rest vorhanden zu sein. Den Biceps stellt rechts ein knapp fingerdicker Wulst, links eine Kleinigkeit mehr dar. An beiden Vorderarmen ist an Stelle des Supinator longus eine tiefe Lücke, während die Atrophie der Strecker am Vorderarm, wenn auch bemerkbar, doch keineswegs der hochgradigen Gebrauchsunfähigkeit entspricht. Die am Condylus internus humeri entspringende Muskelgruppe (Pronator teres und flexores carpi) ist gut entwickelt, namentlich links voluminös und kräftig. An den Interosseis zeigt sich keine Spur von Atrophie. Thenar und Hypothenar sind nur mässig atrophiert, rechts anscheinend schlaffer als links. Die Gegend der Adductores pollicis ist beiderseits undeutlich etwas abgeflacht, aber nicht eingesunken.

Die Haut der Hände ist livid, cyanotisch verfärbt und fühlt sich kalt an. An den Nägeln zeigen sich keine Veränderungen.

Das Sternum ist am unteren Ende trichterförmig eingesunken.

Bei absichtlich tiefer Inspiration hebt sich der ganze Thorax bis oben hin gut.

In aufrechter Körperstellung ist die untere Brust- und die Lendenwirbelsäule stark lordotisch verkrümmt. Der Bauch tritt vor, die vordere Brustfläche nach hinten zurück. Ein Lot abwärts vom 1. Brustwirbel fällt hinter den Glutaeis herab und trifft erst auf den Waden wieder den Körper.

Bei Wirkung der Bauchpresse wölbt sich die linke Hälfte des Abdomens stärker vor als die rechte. Der M. Rectus abdominis spannt sich gut an.

Bücken und Aufrichten des Rumpfes ist möglich, dabei wackelt allerdings der Oberkörper beständig hin und her. Aus horizontaler Rückenlage kann sich der Kranke ohne Hilfe der Hände mit Mühe aufrichten, doch thut er dies meist durch das charakteristische Emporklettern an sich selbst. Ebenso ist das Aufstehen vom Sitzen sehr erschwert.

Der Gang ist eigentümlich watschelnd, steigend und breitbeinig, besonders mühsam sofort nach dem Aufstehen, nach längerem Marschieren etwas besser. Treppensteigen ist nur noch mit dem rechten Bein unter beträchtlicher Anstrengung möglich, das linke Bein wird dabei nachgeschleppt.

Die Glutaealgegend ist namentlich in den äusseren Teilen (Glutaeus medius) stark abgeflacht.

Die Oberschenkel sind sehr atrophisch, besonders an der Hinterseite. An der Vorderseite erscheinen beiderseits die Adduktoren kräftig und muskulös, während der Extensor cruris quadriceps, besonders der Vastus internus deutlich in seinem Volumen vermindert ist. Bei geschlossenen Fersen bleibt zwischen beiden Oberschenkeln ein drei Finger breiter Raum frei.

Die Kraft des Extensor cruris ist beiderseits sehr herabgesetzt, rechts mehr als links, dagegen die Kraft der Adduktion und Abduktion in der Hüfte, sowie die der Aus- und Einwärtsrotation recht beträchtlich. In Bettlage können beide Beine gestreckt erhoben werden, wenn auch mit einiger Anstrengung. Ebenso ist das Anziehen und Ausstrecken der Beine gut möglich. Bei Bauchlage kann der linke Unterschenkel trotz grösster Anstrengung gar nicht, der rechte nur sehr mühsam mit ganz geringer Kraft gebeugt werden.

An den Unterschenkeln sind die Waden auf beiden

Seiten sehr voluminös und kräftig mit etwas knolliger Kontraktion, dagegen die Region des Tibialis anticus merklich abgeflacht. Bei Rückenlage stehen beide Füsse in Plantarflexion mit abnorm dorsalflektierten Zehen und ausgesprochener Neigung zur Varoequinusstellung. Es besteht Funktionsschwäche der Peronei und der Dorsalflexion der Füsse. Die Zehenbewegungen sind normal. An den kleinen Fussmuskeln ist keine Atrophie bemerkbar.

An beiden Unterschenkeln existiert seit längerer Zeit eine hartnäckige Psoriasis.

Die Inspektion, Palpation und Funktionsprüfung ergiebt also eine unzweideutige Atrophie folgender Muskeln:

Im Gesicht: Corrugator supercilii, Orbicularis oculi et oris.

Am Rumpf: Longus colli et capitis, Cucullaris, Levator anguli scapulae, Rhomboideus, Pectoralis, Latissimus dorsi, Teres major, Erector trunci, seitl. Bauchmuskeln links.

An der oberen Extremität: Deltoideus (zum Teil), Triceps, Biceps, Bracchialis internus, Supinator longus, Extensoren am Vorderarm, Abductor pollicis longus et brevis, Opponens pollicis.

An der unteren Extremität: Glutaei, Beuger des Unterschenkels, Extensor cruris quadriceps, Tibialis anticus, Peronei.

Von der Atrophie gar nicht befallen erscheinen: Zunge, Kau- und Schlundmuskulatur; Frontalis, Nackenmuskeln, Supra- und Infraspinatus, Subscapularis, Sternocleidomastoideus, Intercostales, Diaphragma, Rectus abdominis, Flexoren am Vorderarm, Interossei; Ileopsoas, Adduktoren, Wadenmuskulatur.

Die Messungen ergeben nachstehende Umfangsmasse:

Brustumfang { in Höhe der Achselhöhle: 85 1/2 cm
in Höhe der Papillen: 86 1/2 „

	rechts	links
Oberarm, Mitte des Biceps:	16 1/2 cm	17 1/2 cm
„ über dem Olecranon:	17 1/2 „	18 1/2 „
Unterarm, unt. d. Condylen d. Humerus:	22 „	24 „

	rechts	links
Unterarm, Mitte:	20 1/2 „	20 3/4 „
Oberschenkel in Höhe d. Gesässfalte:	42 1/2 „	40 „
„ in mittl. Drittel:	31 1/2 „	30 „
„ oberhalb d. Patella:	30 „	30 „
Unterschenkel, grösster Wadenumfang:	34 „	34 „

Trotz langer aufmerksamer Betrachtung sind nirgends fibrilläre Zuckungen wahrzunehmen, nur gelegentlich gröbere Bündelkontraktionen im rechten Deltoideus.

Die elektrische Erregbarkeit ist in den atrophischen Muskeln entsprechend herabgesetzt. Im Biceps, Triceps, Supinator longus, den Streckern des Vorderams und in den Muskeln des Thenar und Hypothenar sind keine deutlichen Zuckungen mehr zu erzielen. Nirgends findet sich Entartungsreaktion.

Der Bauchdeckenreflex ist deutlich, Cremasterreflex nur minimal. Triceps- und Patellarreflex fehlen. Achillessehnenreflex ist zweifellos vorhanden.

Bemerkenswert ist die auffallende Kleinheit der Testikel bei sonst normalen Genitalien.

Beobachtung II.

Johann Kr., 19 Jahre alt; Bruder des Vorigen.

Anamnese:

Pat. besuchte bis zu seinem 13. Lebensjahre die Schule mit gutem Erfolg und bemerkte damals nichts von seiner jetzigen Krankheit. Er hat früher ganz gut pfeifen können, was ihm schon seit 6 Jahren nicht mehr möglich ist. Vor 2—3 Jahren bemerkte er zuerst eine Schwäche im linken Arm, dann auch im rechten. Um dieselbe Zeit wurde seine Umgebung auf das Hervorstehen der Schulter-

blätter aufmerksam. Der Kranke hatte nie Schmerzen in den betroffenen Gliedern, nie Kopfschmerzen oder Blasenbeschwerden; auch wurde niemals eine Volumzunahme einzelner Muskeln, insbesondere der Waden wahrgenommen. Erst in letzter Zeit bemerkte er, dass er die linke grosse Zehe nicht mehr genügend emporziehen kann, sonst sind ihm Störungen in den Beinen unbekannt geblieben. Das Leiden in den Armen will er sich durch übertriebenes Steinwerfen zugezogen haben.

Status praesens:

Der Kranke ist ein ziemlich grosser junger Mann von noch gracilerem Knochenbau als sein älterer Bruder. Die Kopfbildung ist normal, ebenso die Intelligenz. Das Fettpolster ist gering und überall gleichmässig. An den inneren Organen ergiebt sich kein abnormer Befund. Der Harn ist klar und enthält weder Eiweiss noch Zucker.

Das Gesicht ist mager, nach unten zugespitzt, die Bewegungsfähigkeit der mimischen Muskulatur im ganzen reduziert und zwar rechts mehr wie links. Stirnrunzeln ist gut ausführbar, weniger gut funktioniert der M. Corrugator supercilii. Exopthalmus besteht nicht, wohl aber eine leichte Conjunctivitis. Beim Augenschluss bleibt beiderseits, besonders deutlich rechts, ein 1—2 mm breiter Spalt offen. Die Oberlippe ist etwas aufgeworfen. (Tapirlippe). Der Mund wird beim Lachen in die Breite verzogen (Rire en travers) und bei einem Versuch, zu pfeifen, besonders in seiner rechten Hälfte, schlecht gespitzt.

Beim Herausstrecken der Zunge fällt auf, dass die linke Zungenhälfte schmäler aussieht und fibrilläre Zuckungen zeigt, wie man sie in der rechten Hälfte nicht bemerkt. Die im offenen Munde nicht herausgestreckt liegende Zunge zeigt keine Verschiedenheit beider Hälften. Alle Zungenbewegungen sind normal, ebenso die Sprache, das Kauen und Schlucken.

Am Halse ist die Fixation und Beugung des Kopfes

nach vorne unzweifelhaft paretisch, während die Rückwärtsbeuger und Rotatoren sehr kräftig sind. Am Thorax zeigt sich vorne vollkommene Abflachung infolge der totalen Atrophie dor Pectorales inclusive der clavicularen Portion. Die Claviculae treten stark hervor. Am Rücken erweisen sich beiderseits der Cucullaris, Levator anguli scapulae, Rhomboideus, Latissimus dorsi und serratus anticus major stark atrophisch. Die Scapulae stehen flügelförmig ab, ihr unterer Winkel ist nach hinten und innen verschoben. Sehr kräftig erhalten sind die Supra- und Infraspinati und die Subscapulares. Die Wülste der Sacrolumbales sind anscheinend ziemlich gut erhalten.

Die Oberarme können nach vorne und seitlich knapp über einen Winkel von 45° erhoben werden. Beim Erheben des Armes nach vorne bildet sich zwischen dem unteren Wulst des Deltoideus und dem Acromion eine tiefe Furche. Ein weiteres Erheben des Armes wird behindert durch diese Subluxation des Humerus nach unten und die eintretende Verschiebung des Schulterblattes.

Die Deltoidei sind besonders in ihren vorderen Teilen, aber auch in allen übrigen sicher stark atrophisch. Die gesamte Oberarmmuskulatur ist enorm reduziert und zeigt nur geringe Reste von Leistungsfähigkeit; nur eine schwache Beugung des Vorderarms ist noch ausführbar. Die M. Supinatores longi sind beiderseits vollkommen geschwunden.

Die Atrophie der Muskeln am Vorderarme tritt nicht sehr hervor. Dennoch sind die etwas abgeflachten Extensoren hier sehr paretisch: Die Hand kann zwar horizontal gehalten, aber nicht mehr rückwärts senkrecht gestreckt werden. Rechts ist die Schwäche der Extensoren am Vorderarm noch hochgradiger, als links. Die Volarflexion der Hand ist kräftig, der Händedruck entsprechend dem Wegfall jeglicher Wirkung der Antagonistengruppe etwas geschwächt. Die Streckung der Grundphalangen ist links vom 2.—4. Finger vermindert, rechts durchweg besser. Die Streckung der Endphalangen geschieht beiderseits gut.

Dagegen ist rechts die Extension und Abduktion des Daumens beträchtlich erschwert, was der Kranke wohl mit Unrecht in direkten Zusammenhang bringt mit einer vorausgegangenen Maschinenverletzung an der rechten Hand, da die von dieser Verletzung herrührende Narbe gar nicht an der Stelle der hierher gehörigen Sehnen liegt und mit diesen in keiner Weise zusammenhängt. Auch die Gegend des Adductor pollicis ist rechts zweifellos abgeflacht gegen links.

Die Beugung der Finger und die Opposition des Daumens sind beiderseits normal. Thenar und Hypothenar zeigen keine erhebliche Atrophie.

Bücken und Aufrichten des Rumpfes geschieht ganz mühelos. Aus vollkommener Rückenlage am Boden indes kann sich der Kranke nur nach vorherigem Umdrehen mit Zuhilfenahme der Hände durch „Emporklettern an sich selbst" aufrichten. Das Aufstehen vom Stuhl ist ohne Beihilfe der Arme möglich.

Eine Lordose der Lendenwirbelsäule und Vorstehen des Bauches ist eben nur angedeutet. Die Bauchmuskeln funktionieren gut.

Treppensteigen ist mit beiden Beinen gut und rasch möglich. Beim Gehen auf ebener Erde ist bei aufmerksamer Betrachtung ein geringes Wackeln des Rumpfes und Watscheln unverkennbar. Eine Atrophie der Glutaei ist jedoch nicht sehr ausgeprägt.

Das Heraufziehen der Oberschenkel und das Strecken des Unterschenkels geschieht sehr kräftig. Trotzdem erscheint die Muskulatur der Oberschenkel doch im ganzen wesentlich schwächer als beim Gesunden; insbesondere ist beiderseits die Gegend der Vasti interni abgeflacht, wodurch bei geschlossenen Fersen und Knieen zwischen den Innenseiten der Oberschenkel ein handbreiter Raum frei bleibt. Die Adduktoren funktionieren normal kräftig.

Auch an den Unterschenkeln ist die Muskulatur mit Ausnahme der voluminösen Waden nicht recht kräftig.

Besonders auffallend ist die Abflachung der Tibiales antici. Die Dorsalflexion des Fusses ist schwach und nicht sehr ausgiebig. Die Plantarflexion dagegen recht gut. Varo-equinusstellung der Füsse ist bei Rückenlage des Kranken eben angedeutet.

Die Zehen, besonders die grosse Zehe, können links nicht so kräftig und ausreichend dorsalflektiert werden, wie rechts. Die kleinen Fussmuskeln scheinen normal zu sein.

Die Haut der Beine und zum Teil des Rumpfes ist marmoriert.

Die Untersuchung ergiebt eine unzweideutige Atrophie folgender Muskeln:

Im Gesicht: Corrugator supercilii, Orbicularis oculi et oris. Linke Zungenhälfte.

Am Rumpf: Longus capitis et colli, Levator anguli scapulae, Rhomboideus, Cucullaris, Pectoralis, Latissimus dorsi, Teres major, Serratus anticus major.

An der oberen Extremität: Deltoideus, Triceps, Biceps, Bracchialis internus, Supinator longus, Extensoren am Vorderarm, Abductor pollicis longus et brevis rechts, Adductor pollicis rechts.

An der unteren Extremität: Vastus internus, Tibialis anticus, Extensor digitorum communis und Extensor hallucis proprius rechts.

Von der Atrophie verschont erscheinen:
Respirations-, Kau- und Schlundmuskulatur. Frontalis, Nackenmuskeln, Supra- und Infraspinatus. Subscapularis, Sternocleidomastoideus, Flexoren am Vorderarm, Interossei; Bauchmuskeln, Ileopsoas, Adductores femoris, Wadenmuskulatur.

Die Messungen ergaben nachstehende Umfangsmasse:

Brustumfang { in Höhe der Achselhöhle: 78 cm
in Höhe der Papillen: 79 „

	rechts:	links:
Oberarme in Höhe der Achselhöhle:	23 cm	22 cm
„ Mitte des Biceps:	15 „	15 „
„ über dem Olecranon:	15 „	15 „
Unterarme 10 cm unter dem Olecranon:	20 „	20 „
Oberschenkel in Höhe der Gesässfalte:	45 „	44 „
„ im mittleren Drittel:	40 „	39 „
„ oberhalb der Patella:	32 „	32 „
Unterschenkel, grösster Wadenumfang:	31 „	30½ „

Auch bei langer Betrachtung zeigen sich an den atrophischen Muskeln nirgends fibrilläre Zuckungen.

Die elektrische Erregbarkeit ist entsprechend der Muskelatrophie herabgesetzt. Die Zuckungen im Tibialis anticus erscheinen etwas träger als die lebhaften Zuckungen im Gastrocnemius. Nirgends findet sich richtige Entartungsreaktion.

Der Bauchdeckenreflex ist nicht deutlich, der Cremasterreflex sehr ausgeprägt. Patellar- und Achillessehnenreflexe sind lebhaft. Der Tricepsreflex fehlt.

Bei beiden Brüdern wurde die Diagnose „Dystrophia muscularis progressiva juvenum“ gestellt. Ehe ich dieGründe angebe, die zu dieser Diagnose führten und andererseits die Besonderheiten hervorhebe, die unsere beiden Fälle von der typischen juvenilen Dystrophie unterscheiden, will ich das Krankheitsbild der letzteren in Kürze anführen:

Erb schildert die juvenile Form der progressiven Muskelatrophie als eine chronische, fortschreitende Atrophie und Schwäche zahlreicher Muskeln, meist im jugendlichen, seltener im mittleren Lebensalter be-

ginnend, sehr häufig als Familienkrankheit auftretend, mit charakteristischer, immer wiederkehrender Lokalisation in den Schulter- und Oberarmmuskeln inklusive Supinator longus. Die Vorderarmmuskeln und die kleinen Handmuskeln bleiben verschont. In der unteren Körperhälfte werden die Lendenstrecker, ein Teil der Bauchmuskeln, die Glutaei, ein Teil der Oberschenkelmuskeln und endlich auch das Peroneusgebiet ergriffen. Neben der Atrophie findet sich in einigen Muskeln und zwar immer in den gleichen (Deltoideus, Infraspinatus, Triceps, Sartorius, Tensor fasciae latae, Gastrocnemius), teils wahre, teils falsche (lipomatöse) Hypertrophie.

In manchen Muskeln sieht man dieselbe der Atrophie vorausgehen. Andere Muskeln bleiben lange Zeit verschont, schliesslich aber kann fast die gesamte Körpermuskulatur von dem Leiden ergriffen werden. Charakteristisch sind ferner die aus dem Muskelleiden resultierende Haltung und Form des Körpers und der Extremitäten, die abnorme Stellung der Schulterblätter, die Lendenlordose, die Schmächtigkeit der Oberarme und Oberschenkel im Vergleich zu den wohl entwickelten Vorderarmen und den oft hypervoluminösen Unterschenkeln, die eigentümlichen Bewegungsstörungen, der steigende oder watschelnde Gang. Fibrilläre Zuckungen fehlen so gut wie immer. Es ist keine Entartungsreaktion vorhanden, sondern nur einfache Herabsetzung der elektrischen und mechanischen Erregbarkeit der Muskeln. Die anfangs gut erhaltenen Reflexe verschwinden mit dem Fortschreiten der Muskelaffektion. Störungen der Sensibilität, der Sphincteren, der Hirnnerven oder sonstige nervöse Symptome fehlen durchaus.

Vergleicht man nun mit dem hier geschilderten Krankheitsbild unsere beiden Beobachtungen, so ergiebt sich eine weitgehende Uebereinstimmung.

Was zunächst die Aetiologie betrifft, so haben wir es hier unzweifelhaft mit einer hereditär-familiären Erkrankung zu thun. Nach den glaubwürdigen Angaben der Mutter hatte der Vater der Patienten in den Beinen und Armen dasselbe Leiden wie seine beiden Söhne, allerdings noch nicht in so ausgeprägtem Masse wie diese. Ob er auch im Gesicht Störungen der Muskelbeweglichkeit hatte, ist leider nicht mehr zu eruieren. Die Möglichkeit, dass solche vorhanden waren, kann man nicht absolut ausschliessen, da es eine bekannte Thatsache ist, dass die geringgradigen Affektionen der Gesichtsmuskulatur sowohl von den Patienten selbst, als auch von deren Umgebung lange Zeit gar nicht beachtet werden. Die Heredität spielt unzweifelhaft eine grosse Rolle in der Dystrophie und noch mehr der Kollateralismus. Erb fand unter hundert Fällen 24 mit richtiger Heredität in 13 Familien, in 32 Fällen aus 17 Familien waren Geschwister gleichzeitig befallen. Die immerhin grosse Anzahl sporadisch vorkommender Erkrankungen zeigt jedoch, wie wenig man berechtigt ist, aus dem hereditären Charakter des Leidens allein weitgehende Schlüsse auf die Natur desselben zu ziehen. Fasst man den Begriff der Heredität in weiterem Sinne, so sind hier noch anzuführen die zahlreichen Fälle aus neuropathisch belasteten Familien und die von manchen Autoren mitgeteilten Beobachtungen von Dystrophie bei Kindern blutsverwandter Eltern.

Von den Kranken selbst wird der Ursprung des Leidens auf ein Trauma, beziehungsweise eine Ueber-

anstrengung zurückgeführt. Allerdings thut man gut, derartigen Angaben skeptisch gegenüber zu stehen, denn nur allzu häufig geben an sich bedeutungslose Vorkommnisse den Anlass dazu, dass die Kranken auf ihre wohl schon seit längerer Zeit bestehende Mukelschwäche aufmerksam werden, indem sie nach solchen Ereignissen mehr auf sich selbst achten. Insbesondere mag in dieser Beziehung die Muskeldystrophie noch für die Begutachtung Unfallskranker eine gewisse Bedeutung gewinnen. Erb hat den Traumatas für die Entstehung des Leidens keine besondere Bedeutung zugemessen. Dennoch hat Ziehen[44] in einem forensischen Fall sein Gutachten dahin gestellt, dass die progressive Muskelatrophie mit grosser Wahrscheinlichkeit von einer Misshandlung (heftige Stösse vor die Brust) abhängen könne, und es zeigen die Beobachtungen von Schultze[45], Erb[19] (Beob. 1 [1891]), Hitzig[46], Israel[47] (stellt vier solche Fälle zusammen) und Cohn[48] (Beob. I.), dass mitunter und zwar auffallender Weise gerade bei den im höheren Lebensalter befallenen Personen unzweifelhaft Verletzungen irgendwelcher Art die Muskeldystrophie hervorrufen können. Zur Erklärung dieser Ausnahmen muss man auf die Natur der Dystrophie überhaupt rekurrieren. Strümpell[34] sucht nun die Grundlage der Muskelatrophieen in einer angeborenen abnormen Veranlagung des ganzen motorischen Systems. Diese kann in seltenen Fällen lange Zeit verborgen bleiben, bis sie infolge irgend eines Anstosses, also wohl auch eines Traumas zu merkbaren Muskelerkrankungen führt. In diesem Sinne sind wohl auch die von manchen Autoren angegebenen ursächlichen Momente aufzufassen, wie akute Infektionskrankheiten,

schlechte Ernährungsverhältnisse, Bleiintoxikation, Masturbation (Charcot und Joffroy), Geburten u. a. m., die teils die Entstehung, teils eine plötzliche Verschlimmerung der Erkrankung hervorzurufen imstande waren.

Das Leiden begann bei Beob. I. ungefähr im 18. Lebensjahr mit Schwäche und Abmagerung in der rechten Schulter, wie das für die juvenile Dystrophie ganz charakteristisch ist. Gleichzeitig allerdings wurde schon vom Kranken bemerkt, dass er nicht mehr pfeifen konnte, was ihm früher stets gut gelungen war. Bei Beob. II dagegen hat unstreitig schon im vierzehnten Lebensjahre eine Störung im Gesicht bestanden, da der Patient bestimmt angiebt, dass er um diese Zeit auf einmal nicht mehr pfeifen konnte, wie früher. Bei ihm setzte die Atrophie der Arme erst 3—4 Jahre später ein. Zunächst sei hier darauf hingewiesen, dass ein solches gemeinsames Vorkommen bei Brüdern einer mit der sonstigen Atrophie gleichzeitigen oder sekundären und einer primären Gesichtsbeteiligung wiederum lehrt, wie wenig besondere Bedeutung man der letzteren zuschreiben darf. Landouzy und Dejerine[20] wollten die sogenannte infantile Myopathie mit primärer Gesichtsbeteiligung als gesonderte Krankheitsform (type facio-scapulo-humeral) aufstellen, doch haben sie später selbst den Zusammenhang mit der juvenilen Muskelatrophie (Erb) anerkannt. Die Gesichtsbeteiligung überhaupt ist bei der Dystrophia m. pr. gar nicht so selten, wie man früher glaubte; bei weit vorgeschrittenen Fällen findet man stets eine mehr oder weniger ausgeprägte Affektion der Muskeln im Facialisgebiet, besonders des Orbicularis oculi et oris. Erb stellt schon 24

Fälle von juveniler Dystrophie mit nachfolgender Gesichtsbeteiligung zusammen, und derartige Beobachtungen wurden seitdem noch in grosser Zahl gemacht. Am seltensten scheint die Gesichtsmuskulatur bei den pseudohypertrophischen Formen infantiler Dystrophie befallen zu sein, doch lehren die Mitteilungen von Götz[49], Kolaczek[50], Westphal[51], Langdon Down[52], Buss[53], Marie et Guinon[21] und die neueren von Engels[54], Wongtschowski[55] und Schumacher[56], (Beob. 3), dass auch in Fällen von ausgesprochener Pseudohypertrophie die Muskeln des Gesichts mit Schwäche, Atrophie und falscher Hypertrophie beteiligt sein können. Von primärer Affektion im Gesichte bei der Dystrophie führt Erb ein Dutzend ganz eindeutiger Fälle, meist aus der französischen Litteratur an, deren Beginn in die ersten Lebensjahre fällt; zwei ähnliche Krankengeschichten teilt Prager[57] aus Strümpells Klinik mit. Bei unserer Beob. II. wurde die Unfähigkeit, zu pfeifen, erst im 14. Lebensjahre bemerkt, so dass man diese Dystrophie schon nicht mehr zu den infantilen Formen rechnen kann. Es handelt sich hier um ein wohl recht selten vorkommendes primäres Auftreten im Gesicht nach der früheren Kindheit. In der mir zugänglichen Litteratur fand ich wenigstens keinen Fall verzeichnet, in dem unzweifelhaft primäre Gesichtsbeteiligung später, als im 10. Lebensjahre sich einstellte. Diesem Umstande ist weiter keine besondere Bedeutung beizumessen, denn selbst wenn wir annehmen, dass gar keine Atrophie im Gesicht bestand, ehe dem Kranken das Pfeifen schwierig wurde, so zeigt doch dieser Fall von juveniler primärer Gesichtsbeteiligung nur wiederum,

wie wenig man gerade bei der Dystrophie irgend welche scharfe klinische Unterscheidungsgrenzen ziehen darf, wie vielmehr zwischen allen Formen mannigfache Uebergänge zu finden sind.

Im übrigen zeigen beide Kranken, die durch die Dystrophie bedingten charakteristischen Gesichtsveränderungen, eine deutliche facies myopathica, wie sie von Landouzy und Dejerine ausführlich und exakt beschrieben wurde: die Falten sind verstrichen, die Augen können nicht ganz geschlossen werden. Eine Folge dieses mangelhaften Lidschlusses ist wohl die bei beiden Kranken bestehende Conjunctivitis. Die Lippen, besonders die Oberlippe, sind prominent, der Mund wird beim Lachen nur in die Breite verzogen (rire en travers, grünes Lachen) und nimmt, wenn er zum Pfeifen gespitzt werden soll, infolge der auf einer Seite mehr vorgeschrittenen Atrophie „Knopflochform" an. Pfeifen ist nur inspiratorisch möglich. Das Gesicht erscheint im ganzen schmal und nach unten zugespitzt. Auf den in Beob. I. verzeichneten, nicht nur durch den mangelhaften Lidschluss vorgetäuschten Exophthalmus komme ich später noch zurück.

In beiden Beobachtungen findet sich die Kaumuskulatur intakt. Dies ist auch bei der Dystrophie die Regel, doch hat man schon häufiger eine Störung und zwar meist wahre oder falsche Hypertrophie der Temporales und Masseteren gesehen. Hoeffel[58] stellt aus der Litteratur 13 Fälle mit Beteiligung der Temporales zusammen und giebt selbst die Krankengeschichte eines Knaben mit Temporalishypertrophie. Hier anzureihende Beobachtungen sind ferner mitgeteilt von Friedreich[11] (Beob. XXI, Hypertrophie

beider Masseteren und Gesichtsbeteiligung), Berger[59] (Hypertrophie der Masseteren und der Zunge), Ross,[60] Oppenheimer[61] (Hypertrophie und Flimmern in den Masseteren), Schumacher[56] (Beob. 2 und 4, Atrophie der Masseteren) und Engels[54] (Hypertrophie des linken Masseter und Temporalis). Sacara-Tulbure[62] giebt an, dass unter Umständen von der Pseudohypertrophie Kau- und Zungenmuskeln, Augenmuskeln und Kehlkopfmuskeln ergriffen werden. Veränderungen der Pupillenweite oder der Pupillarreflexe sind bei der Muskeldystrophie nur sehr selten konstatiert worden, ebenso Augenmuskelstörungen. Bei letzteren wären zu erwähnen die Fälle von Oppenheim[63] (Nystagmus besonders bei Verschluss eines Auges und Insufficienz der Augenmuskeln), Eisenlohr[64] (früh entstandene linksseitige Abducensparese), Wongtschowski[55] (geringe Insufficienz des Abducens und Rectus internus). Bei unseren Kranken konnte nichts dergleichen bemerkt werden.

Das Bild der Bulbärparalyse, bei der progressiven spinalen Muskelatrophie und bei der amyotrophischen Lateralsklerose häufig vorkommend, wird bei der Dystrophia musculorum progressiva ungemein selten gesehen. Einen sehr interessanten Fall hat Reinhold[65] veröffentlicht, der bei der Sektion einer Kranken mit Atrophie einzelner Gesichtsmuskeln, der Zunge, der Kaumuskeln, der Sternocleidomastoidei, mit artikulatorischen Sprachstörungen u. s. w. das gesamte subcorticale Kerngebiet intakt und nur atrophische Prozesse in den befallenen Muskeln fand. Hier ist auch noch anzuführen der Fall von Oppenheim[63], wo sich neben den Augenmuskellähmungen noch Insufficienz

der Musculi thyreoarytaenoidei und Erschwerung der Zungenbewegungen herausstellte.

Weniger selten findet sich schon eine Hypertrophie oder Atrophie der Zunge allein. Bei unserer Beob. II ist eine halbseitige Atrophie der Zunge mit fibrillären Zuckungen beim Herausstrecken derselben, merkwürdiger Weise erst einige Monate nach der ersten Untersuchung, also erst bei weiterem Fortschritt des Uebels beobachtet worden. Auch in der Litteratur findet man meist nur bei sonst schon weitverbreiteter Muskelerkrankung derartige Erscheinungen, so in den Fällen von Gerhard[66] und Gradenigo[67] (Hypertrophie der Zunge), Stern[68] (Linke Zungenhälfte weit voluminöser als die rechte, Sprache etwas unbeholfen und näselnd), Schuhmacher[56] (Fall 6: Pat. hat fast stets den Mund offen und lässt die Zunge heraushängen), Prager[57] (Fall 3: die Zunge zittert beim Herausstrecken), Hötte[69] (Beob. 4: starke Hypertrophie der Zunge) und bei Fr. Schultze[70] (Hypertrophie der Zunge).

Die Sprache zeigt bei unseren beiden Kranken, abgesehen von leichten durch die Parese der Lippenmuskeln bedingten Störungen, besonders bei der Aussprache des P, keinerlei Abnormität.

Die Lokalisation der Atrophie an den Rumpf- und Extremitätenmuskeln in beiden Beobachtungen ist typisch für die juvenile Muskelatrophie Erbs: „Pectoralis, Cucullares, Latissimi dorsi, Rhomboidei und andere Schultermuskeln, die Beuger am Oberarm inklusive des Supinator longus, Tricipites. In der unteren Körperhälfte die Lendenstrecker, ein Teil der Bauchmuskeln, ein Teil der Oberschenkelmuskeln, das Peroneusgebiet zum Teil.“ Besonders charakteristisch

ist aber, dass in unseren über diese Muskelgebiete noch hinausgreifenden beiden Fällen schwerer Dystrophie die von den meisten Autoren als verschont angegebenen Muskeln mehr oder weniger intakt erscheinen, nämlich: Deltoidei (allerdings nur teilweise), Supra- und Infraspinati, Subscapulares, Tensores fasciae latae, Beuger am Vorderarm und Gastrocnemii.

Von den gewöhnlichen Fällen juveniler Muskelatrophie unterscheiden sich jedoch diese beiden durch die beträchtliche Affektion der Vorderarm-, Hand- und Unterschenkelmuskulatur, die das Bild der neuralen Muskelatrophie Hoffmanns[35] vortäuschen könnte, sprächen nicht gegen diese Diagnose eine Reihe anderer Momente. Man findet in der Litteratur zwar verhältnismässig oft die Peroneusgebiete, besonders den Musculus tibialis anticus befallen, doch viel seltener am Vorderarm die Gruppe der vom Epicondylus lateralis humeri entspringenden Extensoren und die kleinen Handmuskeln. Hier handelt es sich immer um Fälle von weit vorgeschrittener Dystrophie. Erb giebt an, dass diese Krankheit schliesslich die gesamte Körpermuskulatur ergreifen kann, und wo dies der Fall ist, wird man eigentlich nur noch von einer mehr oder weniger hochgradigen Atrophie sprechen dürfen, nicht mehr von kranken und gesunden Muskeln. Dass dabei das Leiden centrifugal und nicht wie bei der spinalen und neuralen Muskelatrophie centripetal vorgeschritten ist, das lehrt schon die Betrachtung der Kranken und ein Vergleich der Umfangsmasse. Bei unseren Pat. haben wir einen Umfang von $16^1/_2$, beziehungsweise 15 cm in der Mitte des Oberarmes, dagegen einen solchen von $20^1/_2$ beziehungsweise 20 cm am Unterarm der rechten Seite. Hervorzuheben ist noch die

immerhin verhältnismässig geringe Atrophie der kleinen Handmuskeln und das anscheinend ganz intakte Verhalten der Interossei, also der distalsten Muskelgruppen.

Unter den in der Litteratur vorkommenden Fällen mit Dystrophie der Vorderarm- und Handmuskeln haben die Beobachtungen II und V (erste Arbeit 1885) von Landouzy und Dejerine[20] mit den unserigen die weitgehendste Aehnlichkeit auch bezüglich der Atrophie im Gesicht und am Rumpf. In dem bekannten Fall Roschi (beobachtet von Friedreich[11] und Schultze[45]) waren die Vorderarmmuskeln zuletzt fast ganz, die kleinen Handmuskeln sämtlich geschwunden. Sonstige Beobachtungen von Vorderarm- und Handmuskelaffektion finden sich ausser anderen bei Westphal,[51] Zimmerlin[71] (Fall VII), Landouzy und Dejerine[20] (1. Arbeit, Beob. 1), Oppenheimer[61], Prager[57] (Beob. 4), Ley[72] (Vorderarme, Daumen und Kleinfingerballen hypertrophisch), Hötte[69] (Beob. 4, wahre Hypertrophie der Handmuskulatur), Fr. Schultze[70] (Beteiligung der Interossei und Hypertrophie der vom Medianus abhängigen Interossei der Hand), Cohn[48] (Beob. I, Abductor pollicis, Opponens pollicis und Interossei links), Hoppe[73] (findet unter 15 Fällen infantiler Form 12 mal Beteiligung der kleinen Fingermuskeln) und Brauser[74] (Atrophie der Vorderarme bei intakter Handmuskulatur in Beob. 2 und 3). Besonderes Interese verdient der von Savill[75] mitgeteilte Fall von hochgradiger progressiver Atrophie anfangs des Gesichts, dann der Extensoren an Vorderarmen und Unterschenkeln, die allmählich auf die ganze Körpermuskulatur mit Ausnahme der Beuger an Vorderarm und Unterschenkel übergegangen ist. Vom Verfasser als idiopathische Myopathie be-

schrieben, stellt dieses Krankheitsbild eine merkwürdige Uebergangsform dar, die wegen der vorhandenen Entartungsreaktionen, leichter Sensibilitätsstörungen und athetotischer Bewegungen in den atrophischen Gliedern eher der neuralen Muskelatrophie zuzurechnen ist.

Hier möchte ich noch hervorheben, dass bei unseren Kranken gerade an der Muskulatur der Vorderarmstrecker der Muskelschwund merkwürdiger Weise keineswegs der Funktionsbehinderung entspricht. Denn während die Strecker am Vorderarm zwar etwas abgeflacht sind, aber doch noch immer ganz ansehnliche Muskelbündel darstellen, ist eine Dorsalflexion der Hand beiden Brüdern bei wagrecht ausgestrecktem Arm über die Horizontale hinaus absolut unmöglich. Um hierfür eine Erklärung zu finden, muss man sich den Vorgang der Dystrophie im Muskel vergegenwärtigen, wie er uns durch Untersuchungen teils dem Lebenden, teils der Leiche entnommener Muskelstückchen bekannt geworden ist. Erb hat im pathologisch-anatomischen Teil seiner grossen Arbeit über Muskelatrophie (1891) die in allen wesentlichen Punkten übereinstimmenden Ergebnisse der Muskeluntersuchungen von ihm selbst, von Fr. Schultze[45], Landouzy-Dejerine[20], Heubner[25] und vielen anderen zusammengefasst und ich folge daher hier seinen Ausführungen, umsomehr, als bei unseren Kranken von einer Excision von Muskelstückchen zum Zwecke histologischer Untersuchung abgesehen wurde,

Das Leiden setzt ein mit Veränderungen an den Muskelfasern selbst, zuerst mit Hypertrophie derselben, Kernwucherung, Abrundung der Fasern, Spaltbildungen und Teilungen derselben; damit geht wahrscheinlich

schon gleichzeitig eine geringe Kernvermehrung im Bindegewebe mit Wucherung desselben vor sich; weiterhin folgt mehr oder weniger früh einsetzend eine fortschreitende Atrophie der Fasern unter reichlicher Kernwucherung, Vacuolen- und Spaltbildungen bis zum gänzlichen Schwunde der Fasern; damit aber auch eine sehr erhebliche Hyperplasie des Bindegewebes mit reichlicher Kernvermehrung und Gefässverdickung. Früher oder später legen sich in diesem Bindegewebe zahlreiche Fettzellen ab, es kommt zur Lipomatose mit allen ihren individuellen Verschiedenheiten; das Endergebnis ist dann ein gänzlicher Schwund des Muskelgewebes und an Stelle desselben entweder eine atrophische und sklerotische oder eine mehr hypertrophische Lipomatose. — Dieser Prozess ergreift indessen nicht gleichzeitig den ganzen Muskel, sondern er schreitet von Faser zu Faser, von Faserbündel zu Faserbündel in disseminierter Weise fort. Die Hypertrophie einzelner Fasern manifestiert sich noch nicht an dem Volumen des ganzen Muskels. Wenn dann dieselben Muskelfasern atrophieren, während andere, neue hypertrophisch werden, so können sich die Hypertrophie der einen und die Atrophie der anderen Fasern derart kompensieren, dass sich an dem Volumen des Muskels der Prozess in keiner Weise verrät, dabei aber doch die Funktionsfähigkeit erheblich beeinträchtigt ist. Es handelt sich eben bei der anfänglichen Hypertrophie der Fasern nicht um eine durch vikariierend gesteigerte Thätigkeit bedingte Gebrauchshypertrophie, sondern um einen aktiven hyperplastischen Vorgang abnormer Art, wie schon die Kernvermehrung, Abrundung und Spaltbildungen zeigen, und eine solche Muskelfaser kann trotz ihres

Hypervolumens sehr wohl geringere Kontraktionskraft aufweisen, als eine normale.

Um ein solches Ausgleichsverhältnis zwischen hypertrophischen und atrophierten Muskelfasern mag es sich auch bei den Extensoren am Vorderarm unserer Kranken handeln, denn es spricht hier gegen eine Lipomatose der Muskeln, dass diese sich prall und kräftig, eher etwas knollig anfühlen, während die lipomatösen Muskeln eine weiche, teigige Konsistenz aufweisen.

Beide Patienten zeigen die für die Dystrophia muscularis progressiva so charakteristischen, durch die Atrophie der oben angeführten Muskelgebiete verursachten Eigentümlichkeiten in Haltung und Bewegung. Hier ist zunächst zu nennen die immer wiederkehrende, in Beob. I sehr ausgeprägte, in Beob. II eben erst angedeutete Lordose der Brust- und Lendenwirbelsäule, die im ersteren Falle eine ausgleichende Beugung des Kopfes nach vorne hervorgerufen hat. Ferner die sonderbaren komplizierten, schleudernden Bewegungen beim Gebrauch der Arme und das Symptom der „losen Schultern", das sich besonders dokumentiert, wenn man den Versuch macht, den Kranken an den Schultern zu erheben, indem diese dann am Kopf in die Höhe gleiten, eine Folge der atrophischen Vorgänge in den Serratis und Rhomboideis. Weiterhin beim Erheben aus vollkommener Rückenlage das „Emporklettern an sich selbst" und der breitbeinige, steigende und watschelnde Gang. Paul Richer[76], der die Haltung und den Gang der Myopathischen genauer studierte, hält diesen Enten- oder Watschelgang nur für eine Uebertreibung dessen, was auch beim Gesunden vorkommt. Bei diesem senkt sich nämlich das Becken

nach der Seite des erhobenen Beines und würde das noch mehr thun, wenn nicht eine aktive Spannung des Glutaeus medius solches verhinderte. Bei dem Dystrophischen ist dieser Muskel geschwächt, das Becken sinkt also stärker nach der Seite des Schwungbeins, so dass der Kranke in Gefahr kommt, zu fallen. Um das zu vermeiden, wird der Rumpf mehr, als dies beim normalen Gang geschieht, nach der Seite des Stützbeins hinübergeneigt und damit kommt der Watschelgang zustande.

Die Dauer des Leidens ist bei beiden Kranken eine verhältnismässig kurze. In Beob. I besteht angeblich die Muskelerkrankung seit 4 Jahren, in Beob. II, wenn man vom Beginn der Gesichtsaffektion an rechnet, seit 6 Jahren, die Atrophie in Schulter und Arm erst seit 2 Jahren. Gerade im letzteren Falle ist die Atrophie in den Armen noch hochgradiger, als bei dem in diesen Gebieten schon länger erkrankten Bruder. Beim Eintritt in die Klinik im Februar dieses Jahres hatten die Oberarme des jüngeren Kranken ein Umfangsmass von nur 14 cm, das dann nach längerem Aufenthalte im Krankenhause sich um 1 cm erhöhte, doch kommt diese Umfangserweiterung nur auf Rechnung des bei der guten Pflege und Ernährung vermehrten subkutanen Fettpolsters. Diese Zunahme des Panniculus weist auch der ältere Bruder auf, dessen Oberarme noch etwas mehr Volumen zeigen; dafür ist bei diesem die Atrophie in den unteren Extremitäten und in der Muskulatur des Stammes schon viel weiter fortgeschritten. Die in beiden Beobachtungen vorhandene enorme Ausbreitung der Dystrophie bis auf die distalen Enden der Extremitäten bei relativ noch so kurzer Dauer des Leidens muss immer-

hin auffallen, wenn man damit die zahlreichen Fälle vergleicht, bei denen selbst im Laufe von Jahrzehnten nur eine ganz allmähliche Verschlimmerung eintrat. Hierbei ist es von grosser Wichtigkeit, ob die Dystrophie auch die Atmungsmuskulatur, insbesondere das Diaphragma ergreift, da hierin für den Kranken eine direkte Lebensgefahr liegt. Bei unseren Pat. konnte eine deutliche Affektion der Respirationsmuskeln nicht bemerkt werden.

Das Herz scheint niemals in den atrophierenden Prozess mit einbegriffen zu werden, und in den wenigen Fällen, bei denen Störungen am Herzen, wie Hypertrophie und Arythmie gefunden wurden, kann man dies wohl als zufällige Komplikation auffassen.

Die Sehnenreflexe sind immer entsprechend der Atrophie in den zugehörigen Muskeln herabgesetzt oder geschwunden. So auch in unseren Beobachtungen, bei denen nur die Achillessehnenreflexe, beim jüngeren Bruder auch noch die Patellarreflexe gut zu erregen sind. In Fällen, die, wie bei Landouzy und Dejerine[20] (erste Arbeit 1885) Beob. 3 und 4, bei anscheinend normalen Muskeln einen Ausfall der Sehnenreflexe zeigen, mag es sich wohl eher um eine in der oben geschilderten Weise durch Hypertrophie einzelner Muskelfasern maskierte Atrophie, als um Störung des Reflexbogens handeln, und eine genaue Funktionsprüfung wird in solchen Fällen meist zeigen, dass die normal erscheinenden Muskeln doch schon erkrankt sind. Die Hautreflexe findet man bei der Dystrophie meist weniger gestört.

Fibrilläre Zuckungen fehlen fast immer; manches, das man dafür ansehen könnte, so z. B. bei Beob. I, die mitunter auftretenden gröberen Bündelkontraktionen

im rechten Deltoideus, hat gewiss keine pathognomische Bedeutung. Mit Recht hat Erb darauf hingewiesen, dass man bei Gesunden und namentlich bei Neurasthenikern häufig ein Flimmern und Zucken in sonst ganz intakten Muskeln sehen kann. Das halbseitige, unzweifelhaft fibrilläre Zucken in der Zunge bei Beob. II kann freilich nicht auch als nebensächlich übergangen werden. Es lässt sich aber auch keine genügende Erklärung dafür geben, man könnte vielleicht annehmen, dass in diesem so selten mitbetroffenen Organ, wie auch in den Kaumuskeln, die Dystrophie sich in schwererer Weise äussert und schneller zu einer Degeneration in den zugehörigen Nervenfasern führt.

Die elektrische Erregbarkeit der Muskeln ist entsprechend dem Faserschwund einfach herabgesetzt. In der Regel findet sich keine Entartungsreaktion. Unzweifelhafte Entartungsreaktion bei ausgeprägter Dystrophie ist nur in einigen Fällen, so von Schultze[45] und Eisenlohr[64] beobachtet worden. Häufiger wird von trägen Zuckungen in einzelnen Muskeln berichtet, so ausser anderen von Oppenheimer[61], Hoeffel[58] (Beob. 1), Prager[57] (Beob. 3), Wiersma[77], Schultze[70], Hertz[78] und Homén[79]. Auch in unserer Beob. II erregt die faradische und galvanische Reizung im Tibialis anticus eine trägere Zuckung. Es kann sich hierbei um eine Druckatrophie der peripheren Nervenstämmchen infolge der Bindegewebswucherung handeln, oder es findet die an sich kurze Zuckung der Muskelfasern inmitten des massigen Fett- und Bindegewebes ein einfaches mechanisches Hindernis. Wie vorsichtig man mit der Verwertung derartiger Erscheinungen überhaupt sein muss, lehrt übrigens die Erfahrung

Erbs, dass ein durch ausserordentlich geringen Leitungswiderstand der Haut schon bei schwachen Strömen ermöglichter Kathodenschliessungstetanus eine träge, tonische Zuckung vortäuschte.

Nicht selten kommen bei der Dystrophie gegenüber der Atrophie in den Streckmuskeln Retraktionen der Beuger vor, die natürlich die Hilflosigkeit der Kranken noch sehr erhöhen. Besonders oft sind derartige Kontrakturen im Kniegelenk gesehen worden, oder bei Schwäche im Peroneusgebiet am Fussgelenk mit exquisiter Spitzfussstellung. Bei unseren Kranken ist schon die Neigung zum Pes varoequinus bemerklich und zwar bei Beob. I stärker als bei Beob. II, doch treten beide Pat. noch mit ganzer Sohle auf. Von Landouzy-Dejerine[20] sind diese Retraktionen als differentialdiagnostisches Merkmal für ihre infantile Myopathie hervorgehoben worden, doch findet man sie ebenso gut bei allen anderen Formen der progressiven Muskeldystrophie.

Sensibilitätsstörungen konnten bei unseren Kranken nicht nachgewiesen werden. Ich fand solche bei unzweideutigen Fällen von Dystrophie auch in der Litteratur nicht verzeichnet. Eine Ausnahme bilden freilich die mit Hysterie komplizierten Fälle, unter denen vor allen der von Erb[80] mitgeteilte besonderes Interesse verdient. Hier war für die Diagnose wertvoll das rasche Verschwinden der Anaesthesie nach elektrischer Behandlung. Die Hysterie kommt auch nicht selten in Betracht, wenn von Seiten dystrophischer Kranker über Schmerzen geklagt wird, und ich möchte als Beispiel hierfür die allerdings nicht eindeutige Beobachtung von Ley[72] und den Fall von Wentzel[81] erwähnen.

Es kommen jedoch ohne Zweifel auch bei reiner Dystrophie Schmerzen in den erkrankten Muskelgebieten, in allen Krankheitsstadien, meist allerdings im Beginn des Leidens vor, wie das die diesbezüglichen Notizen von Schultze[45], Prager[57] (Fall 4 und 5), Trembur[82] (Fall 3 und 5), Reitmaier[83] und Londe et Meige[84] zeigen. Es handelt sich dabei teils nur um Ermüdungsschmerzen in den atrophischen Muskeln, teils entstehen die schmerzhaften Empfindungen in den Muskeln dadurch, dass die Bindegewebswucherungen die sensiblen Nerven reizen und zerren. Unsere Patienten hatten niemals über Schmerzen zu klagen.

In den bisherigen Ausführungen glaube ich zur Genüge die Zugehörigkeit der vorliegenden beiden Fälle zur progressiven Muskeldystrophie dargethan zu haben. Wegen des Beginnes um die Pubertätszeit, wegen des Fehlens jeglicher Hypertrophie und wegen der charakteristischen Lokalisation möchte ich sie der Dystrophia muscularis progressiva juvenum nach der von Erb angegebenen Nomenklatur anreihen. Es möge mir nun erlaubt sein, noch einige Bemerkungen über die bei der Dystrophie vorkommenden Komplikationen anzufügen, da sich bei unseren Kranken auch Andeutungen der hier zu besprechenden Affektionen zeigten.

Sehr oft wird von einer Marmorierung oder blauroten Verfärbung der Haut über den atrophischen Muskeln berichtet. Friedreich[11] erklärte diese Erscheinung teils durch kollaterale Strömungen des Venenblutes nach der Haut bei in den Muskeln bestehenden Gefässobliterationen, teils durch die Beeinträchtigung des Blutrückflusses infolge der ungenügenden Muskelaktion. Auf dieselben Ursachen führt er die von

manchen Kranken angegebenen Temperaturherabsetzungen an den atrophischen Extremitäten zurück. Landouzy und Dejerine[20] haben in Beobachtung V ihrer ersten Arbeit diese Temperaturerniedrigungen mittelst eines eigens konstruierten Apparates gemessen und fanden z. B. bei einer Rectaltemperatur von 37,8° über dem Oberschenkel rechts 35,0°, links 33,6°, über dem Unterschenkel rechts 33,0°, links 33,6°.

Auch in unserer Beob. I ist die Haut der fast unbeweglich herabhängenden Hände blau verfärbt und fühlt sich kalt an, was hier wohl eine Folge der Muskelunthätigkeit und des beständigen Herabhängens ist. In Beob. II ist die Haut an den Beinen und am Rumpf deutlich marmoriert. — Die in manchen Fällen vorkommenden Oedeme an den Beinen entstehen sicher dadurch, dass nicht mehr genügend durch Bewegung in den Gelenken für Abfluss des Venenblutes und der Lymphe gesorgt wird.

Von grösserer Bedeutung sind die an Dystrophikern neuerdings wiederholt wahrgenommenen trophischen Störungen in anderen Organen, insbesondere am Integument und den Knochen. Unregelmässigkeiten in der Ernährung der Haut mit Pigmentatrophien und Hyperthrophien, wie sie sich bei Ranieri[32] verzeichnet finden, mit leichten Veränderungen an den Händen, von denen Erb[80] in dem oben citierten Fall berichtet, an Haaren und Nägel sind relativ selten. Häufiger schon findet man eine eigentümliche Verteilung des Unterhautfettgewebes insofern, als sich an einzelnen Stellen des Körpers, am häufigsten an den Waden bedeutendere Fettmassen im Verlaufe der Krankheit unter der Haut ablagern. So eine un-

gleichmässige Verteilung des Panniculus wurde z. B. von Wentzel[81], von Romberg[85] (Lipomatosis perimuscularis circumscripta) und von Londe et Meige[84] gesehen. Eine Erklärung für diese Abnormität lässt sich kaum mit Bestimmtheit geben, da die Fettansammlungen über den atrophischen oder hypertrophischen Muskeln nicht allein als eine Folge der geringeren Aktivität der letzteren angesehen werden können.

Eine mitunter vorkommende vermehrte Schweisssekretion wurde von Friedreich auch dem erhöhten kollateralen Blutzufluss in den Hautgefässen zugeschrieben.

Ganz unzweifelhaft trophische Störungen kommen im Knochensystem vor und äussern sich in oft bedeutenden Deformitäten am Schädel, am Thorax und der Wirbelsäule. An unseren beiden Kranken ist auffallend, dass sie bei ganz stattlicher Körpergrösse ungemein dünne, gracile Röhrenknochen haben und in Beob. I zeigt sich der Anfang der sogenannten „Trichterbrust“ mit einer hier noch nicht bedeutenden, aber doch unverkennbaren Vertiefung im unteren Teile des Sternums. Solche Formveränderungen des Thorax wurden in höherem Grade konstatiert von Guinon und Souques[30] und Dejerine[31], auch in Fall 4 bei Hötte[69]. Haushalter[86] verzeichnet eine Abflachung des Thorax von vorne nach hinten, Hoeffel[58] in Beob. I eine Vertiefung des Sternums. Am Schädel wurden mehrfach Abnormitäten bemerkt, wie eine auffallende Prominenz des Hinterhauptbeins, hydrocephalische Kopfbildung, Assymetrie mit einseitigen Auftreibungen und ähnliches, so von Friedreich[11], Schumacher[56], Marie und Ona-

noff[29], Hoeffel[58] in Beob. 2, Hötte[69] in Beob. 1—3 und Schultze[70] (fünfmal unter elf Fällen). Friedreich machte schon auf die dünnen Diaphysen der Röhrenknochen bei intaktem Periost und geringerer Beteiligung der Epihysen aufmerksam und auf die nicht seltenen skoliotischen Verkrümmungen der Wirbelsäule, die durch die Muskelatrophie allein nicht immer hinreichend begründet sind. Sacaze[87] glaubt, dass die in seinem Fall bestehende Skoliose auf grund trophischer Störungen in den Wirbelkörpern entstanden sei. Die fast immer vorhandene Lendenlordose dagegen erklärt sich genügend durch Senkung des Beckens infolge von Schwäche der Glutaeen und kompensatorischer Neigung des Rumpfes nach hinten. Die anderen Knochendeformitäten aber, wie auch die dystrophischen Prozesse in den Muskeln werden auf eine Abnormität irgend welcher Art des trophischen Einflusses vom Rückenmark her zurückgeführt und es wurde von einigen Autoren auf eine etwaige Verwandtschaft dieser Erscheinungen mit den Knochenatrophieen und Hypertrophieen bei einigen centralen Erkrankungen, wie Tabes und progressive Paralyse hingedeutet.

Ob man die abnorme Kleinheit der Hoden bei sonst normalen Genitalien in unserer Beob. I auch unter die mit dem Muskelleiden in Zusammenhang stehenden Abnormitäten rechnen darf, erscheint mir sehr fraglich.

Ueber Steifigkeit in den atrophischen Muskelgebieten nach längerer Ruhe werden von einigen Kranken auch Angaben gemacht, so von unserem älteren Pat., bei dem nach längerem Gehen die Bewegungen in den Beinen leichter und müheloser werden; auch Buss[53] hat ähnliches berichtet. Es ist nicht un-

möglich, dass hier eine gewisse Beziehung zur Myotonia congenita vorliegt, deren Verhältnis zur Pseudohypertrophie Vigouroux[88] erörtert hat; es kann jedoch auch hier die rein mechanische Behinderung durch Bindegewebswucherung und Schrumpfung von Bedeutung sein.

Noch eine andere Nervenkrankheit ist neuerdings mit der Dystrophia in Beziehung gebracht worden, das ist der Morbus Basedowii: Einen damit verknüpften Fall von idiopathischer Muskelerkrankung hat Bathurst[89] veröffentlicht. Ferner wären hier die nicht zu seltenen Fälle anzureihen, in denen bei Dystrophikern Exophthalmus oder Struma oder beides vereinigt beobachtet wurden, zum Beispiel Beob. 3 und 6 bei Prager[57], Beob. 1 bei Schöneberg[90], Beob. 1 und 2 bei Brauser[74] und die Beobachtung von Engels.[54] Auch in unserer Beob. I besteht hochgradiger Exophthalmus, der nicht nur durch die Atrophie der Augenschliessmuskeln vorgetäuscht wird.

Ungemein oft tritt die Dystrophie mit nervösen und psychischen Krankheiten vereinigt auf, und gerade dieses erweckte die ersten und lebhaftesten Zweifel an der rein myopathischen Natur des Leidens, neben der wenigstens für eine centrale Steuerung des atrophierenden Prozesses sprechenden Lokalisation in bestimmten Nerven- und Muskelgebieten und neben dem Vorkommen histologisch ähnlicher Muskelveränderungen bei unzweifelhaft spinalen Erkrankungen.

In neuerer Zeit wurden endlich noch Stoffwechselveränderungen bei der Dystrophie nachgewiesen durch das Vorkommen von Kalksalzen im Harn, eine Vermehrung der Schwefelsäureabscheidung und eine Ver-

minderung des Kreatinins in demselben. Genaue Forschungen hierüber stehen noch aus.

Bezüglich der Therapie der Dystrophia muscularis progressiva ist leider nicht viel zu sagen. Schon in dem Namen der Krankheit liegt es angedeutet, dass die Prognose eine absolut ungünstige ist wegen des unaufhaltsamen Fortschreitens der Affektion, mag auch eine wirkliche Lebensgefahr für den Kranken durch Atrophie der Respirationsmuskulatur oft erst recht spät eintreten. Ohne Zweifel jedoch gelingt es in manchen Fällen, bei sorgsamer Pflege und Abhaltung jeder schädlichen Ueberanstrengung der Muskeln die Pat. wenigstens zeitweise auf einem stationären Zustande zu erhalten. Hierbei thut nach manchen Autoren die Elektrizität gute Dienste in Verbindung mit vorsichtiger Massage und leichter Gymnastik. Coley[91] beobachtete bei zwei pseudohypertrophischen Knaben bedeutende Besserung nach Anwendung von Acidum nitricum dilutum und geringen Mengen von Tinctura nucis vomicae. Macalister[42] will bei derselben Form der Dystrophie gleiche Erfolge mit der Einführung von Thymusdrüsensubstanz erzielt haben.

Zu betonen ist noch die grosse Häufigkeit der Tuberkulose bei den Dystrophikern; weitaus die meisten derselben gehen an Phthisis pulmonum zu grunde und die Beobachtungen von Landouzy und Dejerine zeigen, wie mitunter neben der atrophischen Heredität zugleich die tuberkulöse Heredität einhergeht. Die Atrophie der Thoraxmuskeln und die bei hochgradiger Dystrophie bestehende allgemeine Hilflosigkeit der Kranken macht diese auch ohne Atrophie der eigentlichen Atmungsmuskeln weniger widerstandsfähig gegenüber den, besonders bei langjährigem

Aufenthalt in den Krankenhäusern, sie umgebenden Schädlichkeiten. Bei unseren Kranken hat sich noch keinerlei Affektion der inneren Organe entdecken lassen, sie erfreuen sich beide, abgesehen von den lästigen Bewegungsstörungen, besten Wohlbefindens. Die gute Pflege, Ernährung und elektrische Behandlung scheint allerdings dem Fortschreiten der Erkrankung nicht Einhalt gebieten zu können.

Zum Schlusse erfülle ich die angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. von Strümpell, für gütige Ueberlassung der Fälle und Förderung dieser Arbeit meinen besten Dank zu sagen.

Literatur.

1. Duchenne (de Boulogne), Séance de l'Acad. de Méd. 21. Mai 1849. — Union méd. 1852.
   „ Bulletin génér. de thérapie. 1853.
   „ De l'électrisation localisée etc. 1855 (2. Aufl. 1861, 3. Aufl. 1872).
2. Aran, Recherches sur une maladie non encore décrite du système musculaire. (Atr. progr. musc.) Arch. génér. de Méd. 4. Sér. T. XXIV. 1850.
3. Cruveilhier, Sur la paralysie muscul. progr. atrophique. Arch. génér. d. Méd. 1853.
4. Charcot, Klinische Vorträge über die Krankheiten des Nervensystems I. Deutsch von Fetzer. 1874.
5. Luys, Atrophie musc. progr. Lésions histologiques de la substance grise de la moëlle épinière. Gaz. de Paris No. 32.
6. Clarke, Med. chir. Transact. 1866 und 1867.
7. Hayem, Note sur un cas d'atrophie musc. progr. Arch. de la phys. norm. et path. 1869, No. 2, p. 263.
8. Aran, De l'atrophie musc. progr. Gaz. des Hôpit. 293, No. 74, 1855.
9. Friedberg, Pathologie und Therapie d. Muskellähmung. Weimar 1858.
10. Kussmaul, Ueber die fortschreit. Bulbärparalyse und ihr Verhältnis zur progr. Muskelatrophie. Volkmannsche Sammlg. klin. Vortr. 54. 1873.
11. Friedreich, Ueber progressive Muskelatrophie etc. Berlin 1873.

12. Lichtheim, Progr. Muskelatr. ohne Erkrankung d. Vorderhörner d. Rückenmarks. Arch. f. Psych. und Nerv. VIII. 1878.
13. Eulenburg und Guttmann, Pathologie des Sympathicus. Arch. f. Psych. u. Nerv. I. 1868.
14. Jaccoud, Bulletin de société méd. de Paris 1864.
„ Gazette des Hôpit. No. 6. 1865. Union méd. No. 4. 1865.
15. Griesinger, Ueber Muskelhypertrophie. Arch. d. Heilkunde VI. 1864.
16. Eulenburg und Cohnheim, Ergebnisse d. anat. Untersuchung eines Falles von sog. Muskelhypertr. Verh. d. Berliner med. Gesellsch. 1866.
17. Leyden, Klinik d. Rückenmarkskrankheiten. II. 1876.
18. Möbius, Ueber die hereditären Nervenkrankheiten. Volkm. Smlg. klin. Vortr. 171. 1879.
19. W. Erb, Vortr. über die juvenile Form d. progr. Muskelatrophie. Tageblatt d. Naturforscherversammlung in Freiburg i. Br. 1883 (Mendels neurol. C.-Blatt 1883).
„ Ueber die juvenile Form d. progr. Muskelatrophie u. ihre Beziehungen z. sog. Pseudohypertr. d. Muskeln. Deutsches Archiv für klin. Med. 34. 1884 (März).
„ Dystrophia muscularis progressiva. Volkm. Smlg. klin. Vortr. N. F. 2. 1890 (Mai).
„ Dystrophia muscularis progressiva. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. I. 1891. p. 13.
20. Landouzy et Dejerine, De la myopathie atr. progr. Acad. d. Sciences (Sitzg. vom 17. Jan. 84). Rév. de Méd. Févr.-Avril 1885. —
„ „ Nouvelles recherches cliniques etc. Rév. d. Méd. Déc. 1886.

21. Marie et Guinon, De la myopath. progr. prim. Rév. d. Méd. Oct. 1885.
Charcot, Revision nosographique des atrophies musc. progr. Progrès med. 1885. No. 10.

22. Erb-Schultze, Ein Fall von progr. Muskelatrophie mit Erkrankung d. Vördersäulen des Rückenmarks. Arch. f. Psych. IX. H. 2. p. 369. 1879.

23. Kahler, Ueber die progressiven Amyotrophieen. Ztschr. f. Heilkunde 1884. p. 209.

24. Frohmaier, Ueber progr. Muskelatrophie. Deutsche med. Wochenschrift 1886. No. 23, 24.

25. Heubner, Ein paradoxer Fall v. infant. progr. Muskelatr. Wagner-Festschrift. Leipzig 1887.

26. Knoll, Ueber Paralysis pseudohypertrophica. Med. Jahrb. 1872.

27. Auerbach, Ein Fall von wahrer Muskelhypertrophie. Virchows Archiv 53. 1871.

28. Liebermeister, Vorlesungen über spec. Pathologie. Bd. II p. 122. 1886.

29. Marie und Onanoff, Sur la déformation du crâne constat. dans certains cas de myopathie progr. primit., Bull. et mém. d. l. Soc. méd. 3. S. VIII. 5. p. 85. 1891.

30. Guinon et Souques, Déformations thoraciques dans la myopath. progr. primit. Bull. d. l. Soc. anat. de Paris 5. S. VI. 12. p. 348. Juin 1891.

31. Dejerine, Sur la déformation d. l. cage thoracique dans cert. atrophies muscul. Compt. rend. hebd. de la Soc. de Biol. 9 S. III. 23. p. 508. 1891.

32. Ranieri, Di un raro caso di pseudoipertrofia musc. etc. Rif. med. IX. 275, 276. 1893.

33. Strümpell, Zur Lehre von der progressiven Muskelatrophie. Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde III 6. p. 247. 1893.

34. J. Hoffmann, Ueber chron. spinale Muskelatrophie im Kindesalter und auf hereditärer Basis. D. Zeitschrift f. Nervenheilkunde III. 6. p. 427. 1893.

35. „ Ueber progr. neurotische Muskelatrophie. Arch. f. Psych. u. Nerv. XX. 1889.

36. Fr. Schultze, Ueber eine eigentümliche progr. atroph. Paralyse b. mehrer. Kindern derselben Familie. Berliner klin. Wochenschr. 1884. No. 41.

37. Eichhorst, Ueber Heredität d. progr. Muskelatrophie. Berl. klin. Wochenschr. 1873. p. 497.

38. Charcot et Marie, Sur une forme particulaire d'atrophie musc. etc. Rév. d. Méd. 1886. p. 96.

39. Herringham, Muscul. atrophy of the peroneal type affecting many members of a family. Brain. June 1888.

40. Werdnig, Die frühinfantile progr. spinale Muskelatrophie. Arch. f. Psych. XXVI. 3. p. 706. 1894.

41. Babes, Lésions histologiques des muscles dans les differentes formes de myopathies primit. Ann. de l'Inst. de Pathol. et de Bactériol. de Boucarest I. 2. p. 8. 1891.

42. Macalister, Clinical lecture on the inhibitive functions of glandular secretions on some chronic diseases. Pseudohypertrophic paralysis, Lymphadenoma. Brit. med. Journ. April 8. 1893. p. 729.

43. W. Roth, Zieglers Beiträge z. path. Anat. u. z. allg. Pathol. Bd. XIII. H. 1. p. 1.

44. Ziehen, Vierteljahresschrift für gerichtl. Med. VIII, 2. p. 286. 1894.

45. Fr. Schultze, Ueber den mit der Hypertrophie verbundenen Muskelschwund und ähnliche Krankheitsformen. Wiesbaden 1886.

46. Hitzig, Beitr. z. Lehre v. d. progr. Muskelatrophie. Berl. klin. Wochenschr. 1889. (Beob. III.)

47. Israel, Ueber Dystrophia musculorum progressiva. Dissertation. Freiburg 1891.
48. Cohn, Kasuist. Beitr. z. Kenntnis d. Dystr. m. pr. Dissertation. Erlangen 1893.
49. Götz, Bayr. ärztliches Intelligenzblatt. 1874. No. 39, 40.
50. Kolaczek, Deutsche med. Wochenschrift. 1875. No. 5.
51. Westphal, Zwei Schwestern mit Pseudohypertrophie der Muskeln. Charité-Annalen. XII. 1887.
52. Langdon Down, Case of paralysis with apparent musc. hypertrophy. Transact. of pathol. Society of London. XXI. 1870. p. 24.
53. Buss, Z. Lehre v. d. Dystrophia musc. progr. Berl. klin. Wochenschr. 1887. No. 4.
54. Engels, Ueber einen Fall v. Dystr. musc. pr. infant. m. Pseudohypertr. Dissertation. Berlin. 1892.
55. Wongtschowski, Ueber Dystrophia musc. progr. Dissertation. Berlin 1892.
56. Schumacher, Beitr. z. Kasuistik der Dystr. musc. progr. Dissertation. Bonn 1892.
57. Prager, Kasuistische Beiträge z. Kenntnis d. Dystr. musc. progr. Dissertation. Erlangen. 1890.
58. Hoeffel, Dystrophia muscularis progressiva. Dissertation. Strassburg. 1891.
59. Berger, Ueber Pseudohypertrophie der Muskeln. Arch. f. Psych. XIV. 1883. p. 625.
60. Ross, On a case of pseudohypertrophic paralysis. Brit. med. Journ. 1883. Febr. p. 200.
61. Oppenheimer, Beiträge z. Lehre v. d. Dystrophia m. pr. Dissertation. Strassburg. 1888.
62. Sacara-Tulbure, Contribution à l'étude clinique d. l. paralysie pseudohypertrophique. Rév. de Méd. XIV. 4. und 6. p. 273. 494. 1894.
63. Oppenheim, Ueber einen durch Störungen im Bereich d. Augenmuskeln u. s. w. merkwürdigen Fall von juveniler progr. Muskelatrophie. Charité-Annalen. Bd. XIII. p. 384. 1888.

64. Eiseulohr, Ueber progr. Muskelatrophie. Versammlung deutscher Naturforscher und Aerzte zu Heidelberg Neurolog. Centralblatt No. 19. 1889.

65. Reinhold, Ueber einen ungewöhnl. Fall v. myopath. Muskelatrophie etc. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde 1893. Bd. IV. 3. u. 4. H.

66. Gerhard, Pseudohypertrophic paralysis. Phil. med. Times. Oct. 16. 1875.

67. Gradenigo, Contribuzione alla patogenesi della Pseudoipertrofia muscolare. Milano. 1883.

68. Stern, Ein Fall von progr. M. A. mit halbseitiger Beteiligung d. Gesichts. Mitteilungen aus der med. klin. in Königsberg. Leipzig 1888. p. 284.

69. Hötte, Ueber Komplikationen bei Dystr. musc. progr. Dissertation. Bonn. 1893.

70. Fr. Schultze, Beiträge zur Muskelatrophie. D. Zeitschr. f. Nervenheilkunde VI. 1. und 2. p. 66. 1894.

71. Zimmerlin, Ueber heredit. progr. M. A. Zeitschr. für klin. Medizin VII. 15. 1883.

72. Ley, Ueber einen Fall v. Dystr. musc. progr. Dissertation. Würzburg. 1894.

73. Hoppe, Zwei Fälle von Dystr. musc. progr. mit EaR. Centralblatt f. Nervenheilkunde und Psychiatrie XV. p. 433. Okt. 1892.

74. Brauser, Beitr. z. Kasuistik d. Dystr. musc. progr. Dissertation. München. 1895.

75. Savill, Un cas d'amyotrophie prim., accompagnée de réactions électriques anormales etc. Nouvelle Iconographie de la Salpêtr. VII. 3. p. 184. 1894.

76. Richer, De la station et de la marche chez les myopathiques. Nouvelle Iconographie de la Salpêtr. VII. 3. p. 129. 1894.

77. Wiersma, Dystr. musc. progr. met ontaardings-reactie. Weekbl. van het Nederl. Tjdschr. voor Geneesk. Nov. 26. 1892. No. 22. p. 808.

78. Hertz, Sur un cas d'atrophie musculaire mixte. Semaine méd. XIV. 1894.
79. Homén, Ein Fall von kombinierter M. A. mit eigentümlicher Aetiologie. Neurol. Centralblatt XI. 22. 1892.
80. W. Erb, Syringomyelie? oder Dystr. musc. progr. mit Hysterie. Neurol. Centralblatt XII. 6. 1893.
81. Wentzel, Ein Fall von Dystr. musc. progr. juvenum m. Gesichtsbeteiligung. Dissertation. Berlin 1894.
82. Trembur, Kasuist. Beitr. z. Dystr. musc. progr. Dissertation. Berlin. 1893.
83. Reitmaier, Ein Beitr. z. Lehre v. d. Dystr. musc. progr. Dissertation. Würzburg. 1894.
84. Londe et Meige, Myopathie primitive généralisée. Nouv. Iconogr. de la Salp. VII. 3. p. 142. 1894.
85. Romberg, Ber. d. med. Gesellschaft z. Leipzig. Sitzung v. 14. Februar 1893.
86. Haushalter, Un cas de myopathie primitive progr. Rév. de Méd. XV. 4. p. 305. 1895.
87. Sacaze, Un cas de scoliose dans une myopathie prim. atr. Arch. de Neurol. XXV. 75. p. 356. 1893.
88. Vigouroux, Maladie de Thomsen et paralysie pseudohypertrophique. Arch. d. Neurol. 1885. No. 24.
89. Bathurst, A case of Graves disease associated with idiopathic musc. atrophy. Lancet II. 11. 1895.
90. Schöneberg, Dystr. musc. progr. Dissertation. Berlin. 1892.
91. Coley, A pseudohypertrophic family. Brit. med. Journ. Febr. 24. 1894. p. 399.